

CLINIQUE DERMATOLOGIQUE ET SYPHILIGRAPHIQUE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
DIRECTEUR : M. LE PROFESSEUR DOCTEUR H. OLTRAMARE

De la syphilis nerveuse tardive, dite para-syphilis, et de son interprétation

(à propos des manifestations du tabès infantile
dans un cas d'hérédo-syphilis similaire)

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Michel FROMOVITZ
d'Ismaïl

Ancien Assistant de la Clinique Psychiatrique de l'Université de Genève
Ancien 1er Assistant de l'Asile de Marsens et du Curratorium d'Humilimont
(Canton de Fribourg)



GENÈVE

IMPRIMERIE DU COMMERCE, BOULEVARD CARL VOGT, 79

1924

Thèse N° 1133

De la syphilis nerveuse tardive, dite para-syphilis, et de son interprétation

(à propos des manifestations du tabès infantile
dans un cas d'hérédo-syphilis similaire)

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Michel FROMOVITZ

d'Ismail

Ancien Assistant de la Clinique Psychiatrique de l'Université de Genève
Ancien 1^{er} Assistant de l'Asile de Marsens et du Curratorium d'Humilimont
(Canton de Fribourg)



GENÈVE

IMPRIMERIE DU COMMERCE, BOULEVARD CARL VOGT, 79

1924

De la syphilis nerveuse tardive, dit para-syphilis, et de son interprétation

(à propos des manifestations du tabès initial
dans un cas d'hérédo-syphilis similiaire)

La Faculté de Médecine, sur le préavis favorable
de M. le Professeur H. Oltramare, autorise l'impression
de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opi-
nion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 25 juillet 1924.

Le Doyen.

Michel FROMOVITZ
Ancien Assistant de la Clinique Psychiatrique de l'Université de Genève
Ancien Attaché de la Légation de la Ville de Marsens et du Custatium d'Humilimont
(Canton de Pribourg)

H. CRISTIANI

GENÈVE

IMPRIMERIE DU COMMERCE, BOULEVARD CARL VOGT, 70

1924

Thèse N° 1133

PRÉFACE

Autrefois nous avons été frappé d'entendre, un de nos maîtres, répéter les paroles célèbres de GÆTHE: si on savait sur une seule question tout ce qui la concerne on saurait tout.

Actuellement nous constatons que le présent travail est une véritable révision du problème entier des syndromes nerveux syphilogènes et cela rien qu'à propos d'une étude de tabès infantile.

Si, malgré toute notre confusion et hésitation devant une entreprise pareille, nous l'avons tentée quand même, c'est certes par amour de la science pure; d'autre part, si la complexité de la question ne permet pas de la résoudre que sous forme d'une nouvelle conception, l'importance même d'une telle tâche ne présente-t-elle pas au moins l'excuse de l'avoir tentée?

Nous sommes bien émus de songer à ce propos à notre *Alma Mater* — à tout ce que nous devons à l'Université de Genève, dont le corps enseignant savait éveiller chez ses élèves cet amour désintéressé du travail et de la vérité sans lesquels on ne peut même espérer d'atteindre le vrai savoir.

Avant de terminer ces lignes préliminaires, nous tenons à exprimer notre reconnaissance particulière à M. le professeur R. Weber, chez qui nous avons eu l'honneur de commencer notre spécialisation en neuro-psychiatrie, et à M. le professeur H. OLTRAMARE qui a bien voulu se charger de présider la soutenance de notre thèse.

Qu'il nous soit encore permis d'exprimer notre vive gratitude à M. le privat-docent docteur J. GOLAY, médecin-adjoint à la Clinique Dermatologique de l'Université, pour ses indications précieuses et sa grande bienveillance à notre égard.

PREFACE

Digitized by the Internet Archive
in 2026

De la Syphilis nerveuse tardive, dite Para-syphilis, et de son interprétation.

INTRODUCTION

Quand FOURNIER — à la suite de ses recherches statistiques — avança l'idée de l'origine syphilitique du tabès et de la Paralyse Générale, il rattacha ces deux syndromes aux autres manifestations de la syphilis nerveuse. Par contre, en désignant les syndromes en question comme des troubles « ... d'une origine syphilitique, mais non d'une nature syphilitique ... », FOURNIER introduisit en même temps la conception de la différenciation à établir entre la syphilis et la « para-syphilis » (voir A. FOURNIER. « Les affections para-syphilitiques », 1894).

Depuis cette époque, jusqu'aux temps récents des études expérimentales de la syphilis (LEVADITI, A. MARIE, P. UHLENHUT, PLAUT et d'autres), les auteurs s'efforcent tour à tour, de démontrer, soit que les troubles para-syphilitiques devraient être rattachés à la syphilis, soit au contraire qu'ils devraient en être différenciés.

Bien qu'actuellement, on commence à s'entendre quant à l'agent pathogène de manifestations syphilitiques et para-syphilitiques, on est encore loin de s'accorder sur la délimitation à faire entre ces deux groupes de troubles.

Notamment, on reconnaît bien la distinction à faire entre les troubles neurologiques variables, diffus et communs de luès cérébro-spinalis et les troubles plus spéciaux, dits de para-syphilis, dont l'évolution quasi systématique et la localisation de prédilection frappent par leurs particularités. Mais, nonobstant, *il reste toujours à établir les données qui permettraient de déterminer la question même de la différenciation* : la portée physio-pathologique d'une délimitation à tracer entre les troubles syphilitiques et ceux dits de parasymphilis. Ainsi, il n'y a pas encore lieu de pouvoir poser le problème

de la para-syphilis dans l'ensemble de ses questions, afin d'être guidés lors de l'étude d'une d'entre elles ; les notions concernant ce problème étant par trop éparses et même semblant être contradictoires.

Il nous faut donc nous borner à entreprendre notre étude des manifestations hérédo-syphilitiques du tabès seulement à la lumière d'un exposé systématisé des théories et des données actuelles sur la syphilis nerveuse tardive et sur sa pathogénie ; en essayant de dégager d'un tel exposé préalable quelques idées directrices.

La série des données acquises jusqu'en 1913 (la découverte du tréponème par SCHAUDIN en 1905 ; l'introduction de l'analyse du liquide céphalo-rachidien par RAVAUT, SICARD, NAGEOTTE et VIDAL ; la réaction de Wassermann en 1906 et sa constatation dans le liquide des P. G., par PLAUT en 1908, ainsi que la constatation des spirochètes directement dans le cerveau des P. G. et la moelle des tabétiques par NOGUCHI et MOOR en 1913) dispense, certes, de discuter la distinction purement théorique des affections syphilitiques et para-syphilitiques, proposée par A. FOURNIER.

En outre, après que NOGUCHI réussit à provoquer la syphilis chez le lapin, l'infectant par le liquide céphalo-rachidien d'un P. G., il n'y a pas lieu, non plus, de supposer que les syndromes nerveux « para-syphilitiques » puissent présenter les formes pathologiques nouvelles et spéciales, dites *post-syphilitiques* (*Nachkrankheiten*). On a donc bien le droit d'admettre qu'il ne s'agit là que de différentes manifestations cliniques de la lues active.

Néanmoins, on doit se rendre à l'évidence que *toutes ces données ne permettent en somme que la confirmation de parenté étiologique*. (c.-à.-d. « origine syphilitique », notée déjà par FOURNIER) de deux groupes de troubles à différencier. Ces données, par contre, n'indiquent rien, ou presque, en ce qui concerne la portée de la différenciation à faire ; autrement dit, elles ne contribuent pas à définir en quoi consiste la « nature distincte » (FOURNIER) des manifestations de « para-syphilis ». On préciserait, disant que ces recherches

n'abordent donc aucunement l'étude des « conditions déterminées » (conditions de pathogénèse) des manifestations en question.

C'est ainsi que, malgré l'énorme progrès des études syphilligraphiques, la question de l'existence des formes spéciales, dites parasyphilitiques, resta ouverte jusqu'à ces derniers temps comme à l'époque de FOURNIER.

Si, avant de passer aux recherches expérimentales récentes, sur les formes cliniques dites de para-syphilis, on revise en général les observations cliniques — source inépuisable des données expérimentales qu'on n'a qu'à dégager du fatras des faits — on est frappé de remarquer combien les syndromes du tabès et de la P. G. continuent à être étudiés à part, comme deux formes morbides strictement isolées. Actuellement, pourtant, les faits acquis obligent d'envisager les deux syndromes en question seulement comme les *syndromes-type*¹ des troubles dits para-syphilitiques. D'autre part, même ces deux syndromes ne se présentent point sous

¹ Nous disons « les syndromes-type », non seulement parce qu'il est à signaler — d'accord avec l'indication expressément formulée par H. HEAD et son école — qu'à la clinique on constate des autres formes systématisées de lésions nerveuses syphilogènes : les *atrophies musculaires progressives*, *sclérose latérale*, *tabès dorsal spasmodique* etc. A part ce fait, il nous semble devoir bien tenir aussi compte du rôle direct de luès dans l'origine des syndromes nerveux héréditaires, tels que : a) *maladie de Little* (dans cette maladie le rôle de luès a été constaté pour la première fois déjà par GILL DE LA TOURETTE, aussi par DÉGERINE en 1903, et discuté en détail par LEREDDE dans son livre sur « Domaine, Traitement et Prophylaxie de la syphilis », chez Maloine, Par. 1920); b) *Ataxie cérébelleuse* de FRIEDREICH (observée récemment par BAYER et d'autres, chez les frères et sœurs hérédosyphilitiques); c) *Chorée de Sydenham* (voir, par ex. 3 cas de MM. CAS-SOUTTE et GIRAUD, que nous citons d'après *Paris Médical* du 13. XI. 1920, p. 368); d) *Epilepsie essentielle*, d'origine hérédosyphilitique (voir les cas d'HUTINEL, in *Bull. Méd.*, p. 495, 1918, le cas de GOWERS etc. Voir surtout la Discussion à la Sté de Méd. de Paris, le 9. II. 1923, rapportée in *Presse Méd.* du 21. II. 1923). Et nous ne parlons pas encore des formes morbides plus spéciales, intéressant directement le système nerveux végétatif ou les glandes endocriniennes, comme, par ex., *maladie de Basedow* (voir entre autres A. BERGE et SCHULMANN, « Le goître exophthalmique familial », Th. de Par. 1920; aussi LEREDDE et DROUET, in *Presse Méd.* du 6. III. 1921) et d'autres troubles de cet ordre (dystrophies) d'origine hérédosyphilitique.

l'aspect d'entités cliniques définies et strictement localisées anatomo-pathologiquement; comme on le voudrait admettre d'après les travaux quasi classiques, mais déjà manifestement surannés.

Afin de préciser les données étayant cette dernière notion, qu'il nous soit permis d'ouvrir ici une parenthèse.

Ne parlant même que du tabès et de la P. G., on doit admettre qu'à propos du tabès il y en a à discerner en somme presque autant de formes cliniques variées que de symptômes. Ainsi ne désigne-t-on même certaines formes du tabès comme celles du tabès *monosymptomatique*. Nous n'avons qu'à mentionner : *tabès amaurotique*; *tabès cervical ou supérieur* (où, comme le remarque BING, « ... la suppression des reflexes rotuliens représente le seul symptôme ataxique »); *tabès sympathique* (crises) etc. A part ces formes, il faut faire rentrer en ligne de compte les formes plus irrégulières, comme : a) *tabès combiné* (par ex. *tabès dorso-latéralis*, décrit par CHARCOT et présentant les manifestations quasi paradoxales, telles que les réflexes tendineux exagérés); b) *tabès frustes et abortif* (d'une évolution souvent paradoxale et point fatale); c) *tabès suraigu*, « véritable phtisie galopante de la moelle », comme le désigne BING, signalant son « évolution fatale en quelques mois » : d) « *une forme ataxique suraiguë transitoire et curable du tabès évolutif*, décrite par GUILLAIN (voir le *Compte rendu de la Société de l'Académie de Médecine* du 28. VI. 21; aussi in *Paris Médical* du 16. VII. 21) qui présente une véritable opposition à la forme précédente, presque analogue selon ses manifestations, mais bien différente au point de vue de l'évolution; e) *tabès unilatéraux*; f) *tabès amiotrophiques*, décrit par CHRÉTIEN et THORN, etc. etc. Si nous faisons remarquer, en outre, que pour poser un diagnostic de tabès, il est admis en clinique de se contenter de la constatation de 4, 3 ou même de 2 *symptômes cardinaux*¹ associés, et. d'autre part, que ces

¹ Dans ses « Maladies nerveuses » (voir édit. franç.; Atar, Genève 1924) BING indique « *Les sept symptômes cardinaux du tabès* » : 1° les troubles pupillaires (fixité réfl. ou parésies, anisocorie, myosis);

symptômes eux-mêmes sont variables en intensité et en fréquence, se rencontrant aussi ailleurs, on serait alors fixé sur les possibilités du diagnostic différentiel clinique *des syndromes connus sous le nom commun de tabès*.

En ce qui concerne la différenciation anatomo-pathologique nous n'avons qu'à ajouter que cette grande variabilité des symptômes cliniques doit être en corrélation indubitable avec la variété des localisations anatomo-pathologiques.

Une telle corrélation était en outre constatée directement : 1° *dans les tabès combinés* (tabès dorso-latéraux, où on constate les réflexes exagérés justement à cause de la lésion des faisceaux latéraux); 2° *dans le tabès à localisation protubérentielle*, se manifestant en vertu de sa localisation par les « ... crampes cloniques des muscles masticateurs et de démangeaisons terribles dans le territoire du trijumeau ... » ; 3° *dans les crises bulbaires* (se manifestant souvent, selon BING et d'autres, par « une élévation thermique jusqu'à 42,7° ») etc. D'ailleurs, c'est justement à cause de cette variété extrême des manifestations cliniques et des localisations anatomo-pathologiques qu'on n'arrivait jamais à trouver le terme approprié pour ce que certains auteurs désignent

Suite de la note de la page précédente.

2° *Hypoesthésie radiculaire ou en tâches* ; aussi *hyperesthésie* (surtout en applications froides) ; 3° *Diminution ou disparition des réflexes tendineux* (celà d'ailleurs sans que leur exagération exclut éventuellement la présomption d'un tabès au début ou « combiné ») ; 4° *phénomène de Romberg*, avec deux jambes jointes ou par station sur une seule ; 5° *douleurs lancinantes, fulgurantes, crises*, etc. ; 6° *troubles de la fonction vésicale et génitale* ; 7° *atrophie spéciale du nerf optique*. BING signale encore parmi les symptômes précoces : signe d'Abadie (insensibilité du tendon d'Achille au pincement) et signe de Bechterev et Biernacki (insensibilité du tibia à la percussion). Comme on le voit, BING ne parle pas même de l'ataxie comme d'un symptôme cardinal, puisque souvent trop tardive. Pour l'illustration de la variabilité des symptômes du tabès il serait bien significatif de citer encore le tableau, des associations symptomatologiques, érigé par OPPENHEIM, on y trouve par ex. sous N° 7, « les crises des vomissements et la réaction de Wassermann positive » ; ces deux symptômes devant faire présumer le diagnostic du tabès. Or, puisque un symptôme nerveux associé avec la R. de W. positive peut faire *présumer le tabès*, sur quoi, alors baser le diagnostic différentiel entre les troubles syphilitiques et para-syphilitiques ?

actuellement comme « *les troubles de la série tabétique* »¹.

En résumé, peut-on dire après ce qui vient d'être noté, que — ni cliniquement, ni anatomo-pathologiquement, ni au point de vue étiologique, ni même par rapport à l'évolution — les syndromes tabétiques ne paraissent se présenter comme des troubles tellement à part et spécifiques pour qu'une réelle délimitation de ces troubles « para-syphilitiques » soit à envisager ? L'impossibilité même d'établir les traits suffisamment caractéristiques pour permettre un diagnostic différentiel certain de ces troubles, « para-syphilitiques » ne confirme-t-elle pas cette constatation d'ordre général ?!

On doit prendre la même position envers la question de la paralysie générale.

Sa différenciation clinique et son anatomie pathologique, malgré une multitude de recherches minutieuses est si peu certaine, que par ex., un des derniers travaux sur son diagnostic différentiel recherchant le « Diagnostic des syndromes paralytiques chez les syphilitiques, en dehors de la paralysie générale » (voir L. PARANT, Th. de Paris 1922) souligne que « ... le diagnostic de la paralysie générale est avant tout à fonder sur l'examen psychiatrique ... ; les lésions organiques de la paralysie générale ne révélant que simplement l'atteinte des centres cerebro-spinaux par la syphilis ».² L'auteur

¹ En effet, décrit d'abord comme *ataxie locomotrice*, par DUCHENNE en 1858, (qui parla de « l'abolition progressive de la coordination des mouvements et la paralysie contrastant avec l'intégrité de la force musculaire » ...) ce syndrome est désigné depuis ROMBERG, comme *tabès* (tabès dorsalis de ROMBERG) parce qu'on constata par la suite que l'ataxie peut faire défaut. Mais, « ... le nom ; de tabès qui signifie la consommation, est au fond sans la signification précise » (BROUARDEL). Pour un troisième terme proposé, celui de *sclérose des racines postérieures*, on sait qu'il a été longtemps déjà objecté qu'on constate aussi des autres localisations, par ex.; lésions de nerfs crâniens (WESTPHAL, DÉGERINE), qui peuvent être les seules intéressées (dans le cas de tabès amaurotique etc.).

² Le cadre du présent travail ne permettant pas d'entrer en détails sur la question de l'examen psychiatrique clinique différentiel de la P. G., nous indiquerons simplement que si la classification de KRÆPELIN signale 4 formes principales de la P. G. (*dépressive, expansive, agitée* et *démence*) il faut préciser encore, avec RÉGIS, que dans les variétés délirantes de ces formes, on peut voir toutes les manifestations psychiatriques : depuis les troubles circulaires (folie circulaire) jusqu'au délire onirique et au délire systématisé. On peut conclure,

ajoute que c'est aussi le cas pour les symptômes cliniques cardinaux de la paralysie générale, tels que par ex., le signe d'Argyll-Robertson; d'ailleurs fréquent dans l'encéphalite épidémique et quelques autres troubles.

De tout ce qui vient d'être écrit sur l'état actuel de la différenciation des troubles « para-syphilitiques », on pourrait déduire donc, semble-t-il, que la question est tranchée; au moins en ce qui concerne les possibilités actuelles de la différenciation anatomo-clinique. Autrement dit, qu'en tout cas pour le moment, il n'y a à parler au fond d'aucune distinction physio-pathologique spéciale entre les troubles syphilitiques et para-syphilitiques; la variabilité extrême des formes cliniques allant jusqu'à présenter toutes les formes de passage entre les troubles localisés (syndromes nerveux syphilo-gènes dits para-syphilitiques) et les troubles syphilitiques variables et diffus¹ envisagés comme ceux de luës cérébro-spinalis.

De fait, telle était un certain moment l'orientation de la plupart des auteurs modernes qui cherchaient à rapprocher ces deux ordres de troubles: précoces et tardifs.

Ce n'était qu'une très courte période; de telles tendances n'ayant surgi manifestement que sous l'influence

en disant avec RÉGIS: «... tout cela prouve une fois de plus que les délires dans la P. G., bien que pleins d'intérêt, n'y ont pas la valeur nosologique capitale qu'on leur attribuait autrefois. Ils font partie des symptômes accessoires... » (voir RÉGIS. Psychiatrie, V^{me} édit., Doin, Paris 1914, p. 847. - Donc, l'examen psychiatrique seul ne suffit pas. D'ailleurs L. PARANT le reconnaît au fond. Mais dans sa thèse inspirée par DUPRÉ, à l'instar de son maître qui n'accepte pour la P. G. que la « forme démentielle, progressive, fatale et rebelle à tout traitement », L. PARANT obvie à l'insuffisance clinique, la restreignant arbitrairement et, en plus, la faisant « ex Juventibus » (rebelle à tout traitement). Comme on voit, le diagnostic différentiel de la P. G. n'est aucunement plus certaine que celui du tabès.

¹ Pour être complet, notons qu'on admet actuellement même, pour des lésions aussi caractéristiques (voir même pathognomoniques) que l'est l'atrophie optique, que ces troubles peuvent avoir des formes de transition avec les lésions de la syphilis secondaires et tertiaires. Ainsi BING (Loc. cit. p. 273) signale: « dans la syphilis cérébro-spinale on peut trouver aussi l'atrophie dégénérative de la II^{me} paire sous le même aspect que dans le tabès et la paralysie générale; la présence des lésions de cette nature permet de présumer une combinaison (assez fréquente du reste!) du syphilis et de métasyphilis ».

de la découverte, pour ainsi dire sensationnelle, du spirochète dans le cerveau et dans la moelle atteints de parasymphilitis. (NOGUCHI et MOOR).

Il est bien intéressant de noter, à ce point de vue l'exemple d'un auteur, tel qu'ERB, qui accentuant d'abord la tendance de NOGUCHI (ce dernier parlait de l'encéphalite parenchymateuse chronique s'approchant dans son substratum anatomo-pathologique des granulations syphilitiques et d'endartérite syphilitique, caractérisant la luës cerebialis tertiaire) désigna le tabès et la P.-G. comme des *syndromes d'une syphilis tardive* (Spätsyphilis), rejetant la conception des *post-maladies* (Nachkrankheiten).¹

C'est déjà au courant de la même année qu'ERB² est revenu vers la différenciation des troubles para-symphilitiques, et, comme BING le résume dans son rapport : ³ « sowohl die Eigentümlichkeiten des pathologisch-anatomischen Bildes, als auch die klinischen Kriterien des späten Auftretens, der Resistenz gegen Quecksilber und Jodkali, des progressiven Verlaufes und der Unheilbarkeit sucht er dadurch zu erklären, dass sich *die Spirochaeten im Laufe der Jahre durch den Kampf mit Antikörpern — vielleicht auch mit Medikamenten — biologisch modifizieren*, und zwar sowohl hinsichtlich ihrer pathogenen Wirkungen, als auch ihrer Widerstandsfähigkeit ». Autrement dit, ERB aborde directement la question de la différenciation, la voyant se spécifier en vertu des conditions spéciales créées : par l'agent d'infection (le germe), par l'organisme infecté (terrain) et même par les modifications résultant de la médication.

Ainsi, on pourrait dire qu'ERB devient en quelque sorte le précurseur de deux conceptions à la fois, ou plus précisément, de deux orientations de recherches actuelles; une

¹ W. ERB, « Tabès », *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1913, Band XLVII-XLVIII, S. 74.

² W. ERB. *Die beginnende Klärung unserer Anschauungen über den Begriff der Metasyphilis des Nervensystems*, Sitzungsbericht der Heidelberger Akademie der Wissenschaft, 1913, Band IV.

³ R. BING. *Die Umwertung des Begriffes « Parasyphilis »*, rapport in « *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie* ». Zürich, 1917. Band I, S. 262.

concernant la différenciation en vertu des germes et l'autre en vertu du terrain.

La première tendance résulte directement des recherches expérimentales de LEVADITI, PIERRE MARIE, FOURNIER et SCHWARTZ en France et de celles de P. ULENHUT,¹ PLAUT et d'autres en Allemagne; elle se dessine comme une conception de « races différentes du Spirochaeta Pallida », dont les unes sont de la virulence *dermotrope* et les autres *neurotropes*, les derniers provoquant justement la syphilis nerveuse dite *meta- ou paras-yphilis*.²

La seconde orientation de recherches est présentée par les travaux de H. HEAD et son école³ qui, à la suite d'un très grand matériel, statistique et expérimental, voit la différenciation en question « ...*nicht zu einer Modifikation des krankmachenden Agens sondern in einer solchen des affizierten Substrates...* » envisageant la para-syphilis nerveuse comme « ...*ein rein klinischer Begriff...* » et comme « ...*das Resultat einer hochgradigen Ueberempfindlichkeit der Gewebe aufgefasst, einer Hyperallergie* ». Notons, que l'auteur ne voit à ce point de vue de la différence entre la *syphilis tertiaire* et la *para-syphilis* que seulement dans la *localisation* de l'hyperallergie. Selon HEAD cette hyperallergie est spécialement manifestée par les éléments nerveux et la neuroglie dans la syphilis nerveuse tardive, en opposition aux localisations s'effectuant sur les autres tissus lors de la syphilis

¹ Voir le Compte rendu des travaux de P. ULENHUT in *Presse Méd.* du 17.I.1923, p. 55.

² H. HEAD et FEARNSIDES « The Clinical Aspects of Syphilis of the Nervous Systems in the Light of the Wassermann Reaction and Treatment with Neo-salvarsan » in *Brain* 1914, vol. XXXVII; INTOSCH, JAMES and FILDEN (Comparison of the Lesions of Syphilis and « Para-syphilis » together with evidence in favour of the identity of these two conditions. In *Brain* 1914, vol. XXXVII, p. 141.

³ Voir L. FOURNIER et A. SCHWARTZ, « Pluralité des tréponèmes » et surtout C. LEVADITI et MARIE, « Pluralité des virus syphilitiques » in *Ann. de l'Institut Pasteur*, tome XXXVII, Février 1923, N° 2. Dans ce dernier travail MM. LEVADITI et MARIE discutent déjà les objections de SICARD, MARCHAND en France, PLAUT et MUNZER en Allemagne, résumant les arguments que plaident pour la notion des spirochètes neurotropes, agent spécial de la « para-syphilis ». Voir aussi le résumé de ce travail in *Paris Médical* du 16.VI.1923, p. 64).

secondaire ou tertiaire. Les auteurs anglais distinguent ainsi que « Der progressive Charakter der parasymphilitischen Läsionen ist nicht die Folge einer primären Entartung der Neurone, sondern diejenige der Unaufhaltsamkeit und einer syphilitischen Alteration in hyperallergischen und einer medikamentösen Beeinflussung unzugänglichen Gewebsteilen » (cité d'après BING, loc. cit. p. 263).

Réservant à faire l'appréciation de ces tendances nouvelles de la différenciation de troubles, dits méta- ou parasymphilitiques, lors de la discussion de la pathogenèse de notre cas, nous tenons encore à signaler la seconde variété des recherches concernant le terrain ; seulement étudié selon une direction nouvelle : celle des troubles endocriniens.¹

La question bien importante des troubles du système neuro-végétatif (actuellement désigné comme « neuro-glandulaire ») commence à surgir au premier plan dans les observations cliniques des troubles divers ; elle n'était pas encore étudiée systématiquement à propos des manifestations syphilo-gènes pour qu'on puisse la faire entrer en ligne de compte comme un élément différentiel de plus. En effet, les troubles du système neuro-végétatif quoique bien souvent signalés chez les tabétiques et les P. G., n'ont jamais été spécialement étudiés au point de vue de leur rôle dans la pathogenèse et la différenciation qui nous intéressent. Pourtant comme nous tâcherons de le préciser lors de la discussion, ce rôle est à remarquer dès qu'on aborde les questions telles que le mécanisme de l'influence thérapeutique, celle des périodes d'incubation, des localisations hérédo-symphilitiques etc.

¹ Voir AUDRY (Toulouse) « Sur la syphilis indirecte, endocrinides syphilitiques, sursyphilis » in *Brux. Médic.* 1, XII, 21. Parmi les manifestations de l'hérédité syphilitique indirecte, l'auteur distingue : 1° *endocrinies syphilitiques*, importantes surtout pour le développement ; 2° *les maladies syphilitiques*, les unes bien déterminées, les autres présentant encore des complications cliniques mystérieuses des maladies associées différentes.

Voir encore AUDRY et CHATELIER, « Endocrinides, syphil. angio-neurologique et angio-trophique » in *Ann. de Dermat. et Syphil.*, N° 6, 1922.

Voir particulièrement aussi NOHONAY « Syphilis et glandes endocrines » in *Archives Brésil. de Méd.*, p. 701, 1920, XII (d'après les *Ann. de Dermat. et Syphiligraphie*. Paris 1924, vol. 1).

Telles sont les constatations et les idées relatives au problème de la syphilis nerveuse tardive (para-syphilis) comme elles se dégagent des travaux publiés jusqu'à ce jour.

Quoique leur exposé méthodique, forcément inachevé, manque de conclusions définitives, il n'en servirait pas moins à embrasser le problème des troubles nerveux syphilogènes dans l'ensemble des questions à envisager.

Il nous a paru qu'actuellement un tel exposé s'impose comme une introduction toute indiquée dans les études du tabès; les manifestations hérédo-syphilitiques de ces syndrômes appartenant au même groupe des troubles dits de la «para-syphilis».

CHAPITRE PREMIER

Littérature et historique des études du tabès précoce chez les hérédosyphilitiques.

On ne commença à s'occuper des localisations de la syphilis nerveuse héréditaire que depuis SIEMERLING (1889). Cet auteur, qui le premier aborda la question des lésions cérébro-spinales chez les hérédosyphilitiques, a cru devoir mettre en doute l'existence des troubles localisés et isolés de la moelle. Il prétendait que lors des lésions hérédosyphilitique de la moelle «... l'encéphale est toujours plus sérieusement affecté...». Cinq ans plus tard, VOLPERT (Thèse de 1894) a fait la première étude d'ensemble de la question.

Ni ce dernier auteur, ni GIL DE LA TOURETTE qui en 1896, «... chercha à fixer la symptomatologie de la syphilis héréditaire de la moelle...», ne paraissent reconnaître l'existence du tabès précoce chez les hérédosyphilitiques.

En somme, on peut définir cette période des études du tabès, en disant avec A. FOURNIER: «Autant les documents relatifs à la syphilis héréditaire sont nombreux et précis en ce qui concerne les affections du cerveau, autant ils deviennent rares et vagues relativement à celles de la moelle».

Pendant la dizaine d'années qui suivirent on ne relève que des travaux épars et imprécis sur la question.

Il est intéressant à remarquer que même après la découverte de la réaction de Wassermann (1908) et son application à l'analyse du liquide céphalo-rachidien (PLAUT 1908), on peut constater chez les auteurs une sorte de réserve quant au diagnostic à faire des troubles tabétiques chez les enfants. Ainsi, encore en 1909, les auteurs tels que DÉGERINE et THOMAS¹ précisèrent la question des troubles de la moelle

¹ DÉGERINE et THOMAS. Les maladies de la moelle. Vol. 34, p. 334-335 in Nouveau Traité de Médecine et Thérapie de BROUARDEL, GILBERT et THOINOT. Paris 1909, Ballière.

chez les héréro-syphilitiques de la manière suivante : « ... elle (la syphilis) affecte diverses formes cliniques suivant la localisation des lésions sur tel ou tel étage de la moëlle... ou bien encore suivant leur prédilection pour tel ou tel autre système de faisceaux ; lorsque les cordons postérieurs sont plus intensivement envahis que les autres faisceaux de la moëlle, le tableau clinique présente *quelques analogies symptomatiques avec le tabès ; d'où la forme pseudo-tabétique* ».

Soulignons que selon les mêmes auteurs, on constate pourtant dans ces mêmes cas le signe d'Argyll-Robertson. D'autres part DÉGERINE et THOMAS notent parmi les troubles héréro-syphilitiques de la moëlle des symptômes aussi caractéristiques du tabès comme : « ... les douleurs en ceinture, les douleurs lancinantes dans les membres... » des dysesthésies, hyperesthésies, analgésies et perversions de la sensibilité, etc. Ces auteurs signalent en plus que le fonctionnement des sphincters et des réservoirs est habituellement troublé « ... et que... » dans les formes graves, des escarres apparaissent au sacrum, au talon... » etc. (page 334-335).

Après de telles descriptions cliniques on serait, semble-t-il, en droit de conclure qu'il s'agissait bien de troubles tabétiques ; seulement interprétés différemment ou simplement non désignés comme tels.¹ Cette opinion nous paraît être

¹ « L'exemple suivant illustrera d'une manière bien caractéristique ce que nous venons d'avancer ; tout en étayant notre opinion. MM. DÉGERINE et THOMAS signalent entre autre un cas décrit par GILL DE LA TOURETTE sous le titre : « *Localisation de la syphilis héréditaire tardive sur la queue de cheval*. Il s'agissait d'une femme présentant : « l'insensibilité complète du vagin, du rectum et de la vessie ; le signe de Romberg et les réflexes rotuliennes très fortes ».

Or, un cas quasi identique est signalé récemment par BING aussi chez une femme (voir « *Maladies Nerveuses* ». Atar, Genève, 1924, 241). Mais BING, qui mentionne : « anesthésie totale peri-ano-génitale » avec « exagération des réflexes rotuliennes », etc., désigne ce cas (décrit par lui aussi avec THOMAS !) sous le nom de *tabès du cône terminal*. Afin de préciser, ajoutons, que si dans le cas de GILL DE LA TOURETTE, DÉGERINE et THOMAS ont souligné leur incertitude quant à la localisation des lésions — soit sur la queue soit sur le cône terminal — par contre, ils ne discutent point la possibilité du diagnostic du tabès ; pourtant à présumer fortement et même affirmé comme tel dans le cas ci-dessus mentionné, de THOMAS aussi, mais décrit avec BING, au lieu de DÉGERINE.

d'autant plus justifiée que les cas de tabès juvénils ou mêmes infantiles d'origine hérédo-syphilitique étaient signalés depuis longtemps à cette époque. On sait que FOURNIER présenta en 1885, lors de ses cours, le premier cas de tabès juvénile d'origine hérédo-syphilitique et que dans cette même année REMAK observa des troubles tabétiques chez un garçon âgé de 13 ans. On connaissait même le cas de DIDINSKY (d'après DÉGERINE et THOMAS *Loc. cit.*) qui le premier signala un cas de tabès infantile chez un garçon de 5 ans. Rappelons encore qu'en 1905 HIRTZ et LEMAIRE ont publié le premier recueil de recherches statistique sur des cas de tabès chez les hérédo-syphilitiques. Sur les 45 cas publiés, 26 cas commençaient à se manifester dans les 15 premières années de la vie.

Certes, la réserve des auteurs, que nous signalons, pourrait être expliquée parce que ce n'est qu'après les cas de MALLING, DÉGERINE, THOMAS et HEUYER — dont l'autopsie démontra, concurremment avec la clinique «... l'identité du tabès juvenile et du tabès de l'adulte» — que le tabès des adolescents hérédo-syphilitiques a acquis droit de cité.

Il va de soi, qu'actuellement le progrès diagnostique (l'examen du liquide céphalo-rachidien au triple point de vue : cytologique, biologique et chimique, ainsi que la réaction de Wassermann dans le sérum sanguin, la cuti-réaction à la luétine de NOGUCHI, le procédé d'activation de HECHT, etc.) permet en général d'affirmer tout autrement l'origine syphilitique des troubles nerveux dans les cas de syphilis latente et établir, directement ou indirectement la nature hérédo-syphilitique du tabès ; surtout chez les enfants qui, en opposition aux hérédo-syphilitiques adultes, montrent bien souvent la réaction de Wassermann positive. Ainsi, voyons-nous un peu plus tard HUTINEL et BABONNEIX porter le nombre des cas de tabès infantile de 26 à 34.

Nonobstant, et malgré que l'on connaît au total (avec des cas recueillis par V. KOHEN en 1922) plus d'une quarantaine d'observations, les cas de tabès infantile présentent encore l'intérêt d'actualité.

Cela tient d'une part à leur rareté relative qui les fait envisager comme exceptionnels ou même les contester par certains auteurs. D'autre part, les questions soulevées par l'étude de ces troubles morbides complètent l'ensemble des questions concernant la « para-syphilis », dont la pathogénèse est encore tellement discutée.

En effet, c'est par l'étude comparée de toutes les formes de la syphilis nerveuse tardive, y compris celles manifestées par les descendants des parents infectés qu'on pourrait espérer établir les facteurs spéciaux de la pathogénèse des troubles dits para-syphilitiques. Aussi pourrait on vérifier au moins en partie, les arguments des trois conceptions modernes qui prétendent déterminer la pathogénèse de la syphilis nerveuse, en opposition à celle de la syphilis nerveuse tardive dite para-syphilis. Ce sont : a) celle d'ERB) 1913, qui explique le caractère particulier des manifestations para-syphilitiques par des modifications biologiques de l'agent d'infection, survenant lors de son adaptation aux médicaments et aux réactions de l'organisme infecté ; b) celle de H. HEAD (1914) qui parle d'*Hyperallergie des éléments nerveux et de neuroglie* », en opposition à l'*hyperallergie du tissu conjonctif et des tuniques vasculaires* dans la syphilis secondaire et tertiaire ;¹ c) celle des « races différentes » du tréponème et de pluralité des virus syphilitiques » dont les nombreuses variétés « ... comportent des propriétés biologiques différentes de virulence inégale et surtout un organotropisme variable » (LEVADITI et MARIE).

Publiant notre étude dans cet ordre d'idées et envisageant les actuels travaux comparés sur les troubles nerveux syphilitiques chez les enfants et leurs parents, nous devons

¹ Il est à remarquer, en opposition à cette dernière conception qui attribue le rôle primordial dans la pathogénèse des troubles para-syphilitiques à la hypersensibilité (hyperallergie) locale des tissus, qu'il serait plus exact — d'après les travaux expérimentaux de BEZ-REDKA, KLEMPERER et d'autres sur l'immunité locale — de parler plutôt des *tissus à l'immunité affaiblie* ; en tout cas il est clair que si l'état des tissus locaux jouent un rôle particulier, on devrait le préciser, parlant, à l'instar de certains auteurs, des *tissus en état d'anergie*, c'est-à-dire qui manquent de résistance.

mentionner dans la bibliographie de la question encore deux autres groupes de travaux. Le premier travail concerne les recherches sur *l'hérédité similaire des troubles para-syphilitiques*. Le second, celles des *maladies dites familiales*.

Parmi les travaux concernant le premier groupe il est à noter surtout celui de Victor KOHEN¹ qui se propose de vérifier par comparaison statistique des formes cliniques de la syphilis chez les descendants des parents infectés, les données expérimentales récentes sur les variétés neurotropes et dermatropes du virus syphilitique. Confirmant la « fréquence de la contagion et de l'hérédité similaire dans le tabès et la paralysie générale », KOHEN souligne encore une donnée clinique bien caractéristique, que notre cas paraît confirmer à son tour ; M. KOHEN dit notamment : « Après une série de fausses couches, d'enfants morts-nés ou morts en bas-âge, le premier enfant survivant faisait une syphilis nerveuse »... ; seulement il ajoute (et cela justement fera ouvrir la discussion à propos de notre cas) ... « elle (la syphilis) est en tous points semblable, tant par sa forme que par la durée de son évolution, à celle de l'ascendant transmetteur, ressemblance que nous avons notée aussi dans beaucoup de cas de neuro-syphilis conjugale » (p.114 loc. cit. 1921, XII).

Aux déductions du travail important de V. KOHEN qui s'appuie sur la statistique du plus grand nombre de cas connus, s'opposent les conclusions des autres recherches, dont LEREDDE est l'auteur le plus autorisé.

Dans ses différents travaux et particulièrement dans une étude concernant les *maladies familiales*, LEREDDE² cite un nombre imposant d'exemples de localisations hérédo-syphilitiques des plus hétéroclites au caractère familial. Citant des cas de *diabète, de rétrécissement mitral, de goître exoph-*

¹ Victor KOHEN. Fréquence de la contagion de l'hérédité similaire in *Revue Internat. de Neurol* 1921, XII, et 1922, I.

² Voir LEREDDE « Domaine Prophylaxie et le traitement de la Syphilis » V. 1920 voir aussi LEREDDE « Existe-t'il des maladies par génération spontanée; syphilis et maladies familiales », in *Presse Méd.* du 19 VII. 1922, N° 57.

talmique, voir même des cas *d'ictère hémolytique congénital d'hémophylie* etc. (cela sans parler des cas de dystrophies différentes), LEREDDE remarque à juste titre; «...ici apparaît la notion du terrain de lieux de moindre résistance...» et il ajoute «...il me semble que la vulnérabilité locale explique seule les localisations de spirochètes : tel malade fait une syphilis nerveuse, tel autre une syphilis cutanée...», mais «...l'hypothèse de Marie et Levaditi qui admettent des races microbiennes différentes ne permet pas d'interpréter toutes les localisations syphilitiques dans une même famille, à moins d'admettre en même temps des races ostéotropes cardiotropes, thyroïdotropes et bien d'autres...» (voir *Paris Méd. loc. cit.*).

LAREDDÉ conclut en posant une question bien suggestive au point de vue du problème des localisations particulières des troubles syphilitiques. «Qui sait, dit-il, si l'on n'observerait pas chez deux ou trois collatéraux, atteints de syphilis provenant des souches différentes, des localisations, une évolution analogue de l'infection? (loc. cit. p. 611).

A propos des manifestatons hérédo-syphilitiques, dites de para-syphilis, il est à préciser (aussi bien comme il a lieu de le faire en général pour des manifestations para-syphilitiques d'origine directe) la question de l'influence des médicaments.

On sait combien les observations concernant cette question sont contradictoires.

Pour ne citer que les opinions extrêmes, notons qu'un auteur comme FINGER (Vienne) parle du danger de «soigner trop» et signale l'augmentation frappante des cas du «para-syphilis» ¹ depuis l'introduction du salvarsan (les autres parlent de même à propos du mercure, etc.) aussi que le

¹ Comme on sait, on a établi depuis lors que c'est justement à cause d'un traitement insuffisamment énergique que de tels cas se sont produits; les doses insuffisantes ayant la propriété en quelque sorte d'exalter le processus d'infection (le procédé d'activation dit de HÆCHT se base justement sur cette propriété; une ou deux injections isolées provoquant souvent la réapparition de la Réaction de Wassermann disparue ou qui tarde à apparaître.

raccourcissement marqué de la période d'incubation. D'accord avec cet auteur, MAHAIM (Lausanne) signala des cas, où la P. G. est apparue déjà dans les deux ans après l'infection et même dans une année et demi à la suite du traitement par l'arsenobenzol (606). Par contre, les autres auteurs, comme récemment GOUBAU, soulignent, que le traitement « mixte triple » aboutit à une quasi guérison complète : aussi bien pour la syphilis acquise qu'en ce qui concerne les troubles hérédo-syphilitiques. Au Congrès dermatologique de langue française en 1922, GOUBAU présenta la statistique de trois mille cas et formula ainsi sa conclusion ; « ...pas une seule fausse couche à noter chez les femmes traitées ou les femmes des malades traités ; en plus les enfants nés paraissent ne présenter aucune tare » (voir le Compte rendu in *Presse Méd.* du 8. VII. 22.)

A propos de cette question de médicaments, il y a lieu de souligner que son intérêt dépasse de beaucoup sa portée purement pratique. En vertu des différentes constatations d'ordres physiopathologiques (faites en grande partie chez les hérédo-syphilitiques), on peut dire que l'étude de cette question fait aborder l'investigation des conditions mêmes de la pathogénèse des troubles syphilitiques et « para-syphilitiques ».

En effet, à part la question du diagnostic *ex juventibus* et même indépendamment du rôle parasiticide des médicaments tels que le néo-salvarsan, on doit remarquer qu'il y a lieu de parler d'une « sorte de modification de l'équilibre biologique des tissus » produite par ces médicaments.

Si dans les cas analogues à celui de FINGER, MAHAIM et d'autres, cet équilibre organique semble être modifié défavorablement, quant à la résistance du système nerveux central, par contre, on est frappé de voir les modifications bienfaisantes de l'organisme tout entier, obtenues, par exemple chez les hérédo syphilitiques, précisément avec les petites doses de néo-salvarsan. Les résultats obtenus dans le traitement des dystrophies des hérédo-syphilitiques latents sont à ce point de vue d'autant plus démonstratifs

que dans ces cas, comme on sait, on ne constate souvent ni la présence des spirochètes, ni la réaction de Wassermann positive. Rappelons encore les effets « dermatropes » souvent remarquables du néo-salvarsan aussi qu'en général ses effets organotropes.

Pour mettre en relief combien l'étude de la thérapeutique des troubles syphilogènes peut présenter des rapports étroits avec l'analyse pathogénique, nous tenons à mentionner encore deux interprétations particulières des troubles en question, basées spécialement sur des tels rapports.

Ainsi un auteur moderne n'hésite pas à revenir à l'époque de FOURNIER père, pour interpréter certains effets thérapeutiques, en avançant que « ...les affinités organotropes du salvarsan ne peuvent agir qu'à la façon d'une antitoxine ». (Voir Ch. du Bois « la syphilis héréditaire tardive de l'adulte ». *Revue Med. de la Suisse Romande*, Avril 1922, p. 230).

Une seconde interprétation est celle de M. Mc DONAGH¹. Pour expliquer les différents caractères particuliers des troubles para-syphilitiques (très longue incubation, résistance aux médicaments etc.) Mc DONAGH a émis l'hypothèse que le spirochète n'est pas l'agent unique d'infections, qu'il n'est qu'une forme d'un cycle des transformations parcourues par un protozaire qu'il nomme *Leucocytoon syphilidis*. Or, d'après cet auteur, qui décrit toutes les périodes de la sporogonie en question, « ...ni Salvarsan ni Mercure n'aient d'actions sur gamétocytes femelles et des zygotes » (c'est-à-dire sur les formes d'évolution que Mc. DONAGH prétend d'avoir constaté). Nous ne faisons que mentionner cette hypothèse, car si intéressante qu'elle paraît, un nombre trop restreint d'auteurs la confirme (Ross, de Londres, et ses élèves JENNINGS et MOGAVCAR) pour qu'on puisse se prononcer.

¹ Voir Mc DONAGH. Proceedings of the Royal Soc. of Medec. Novembre 1912; aussi in *Dermatol. Wochensch.* T. LVI, 12. IV. 1913, p. 413—420. Voir en français le Compte rendu in *Annal. des Mal. vénér.* 1913, p. 874—78.

CHAPITRE II

Observation Clinique d'un cas de tabès infantil précoce.

Dans la présente observation, nous synthétisons les descriptions cliniques, faites à la Maternité, Policlinique et Clinique Dermatologique de l'Université. Nous ajoutons à ces descriptions encore notre examen neurologique de l'état actuel du malade, les observations cliniques de la mère et du père, qui ont été traités aussi à la Clinique Universitaire, ainsi que les quelques données bien suggestives sur les parents du côté maternel, que nous pûmes obtenir accessoirement.

Antécédents personnels.— La vie du malade présente une série presque continue des manifestations morbides exigeant des séjours réitérés à l'hôpital. Ainsi, la description des antécédents personnels de notre malade est en somme l'histoire de l'évolution clinique de son état de santé.

Carlo B... est un enfant prématuré, né à 7 mois. Lors de sa naissance, le 23 novembre 1912, il présenta des symptômes de syphilis héréditaire : *pemphigus bulleux* généralisé, ictère et coryza. L'enfant était peu développé, son faciès était altéré, il présentait aussi une dystrophie du cuir chevelu. Les poussées de pemphigus se répétèrent l'année suivante sur le ventre et les cuisses ; cela malgré le premier traitement au Hg (12 frictions à 2 gr. chaque) et les bains de sublimé. Vers la fin de sa première année, on commença à lui faire les injections du néo-salvarsan. On a fait au total 10 injections, dont les 6 dernières étaient de la dose N° 1 et les 4 premières au $\frac{2}{10}$ de cette dose.

Vers la fin de l'année 1913, l'état général du malade s'améliora notablement ; à noter que pendant cette année on

répéta aussi trois fois la série de 10 frictions mercurielles 3 gr. chaque.

Status præsens en 1914. D'apparence normale, suffisamment développé et intelligent, l'enfant ne présente pas de signes manifestes de rachitisme. L'enfant est de taille au-dessus de la moyenne, il est bien vif.

Comme *stigmata hérédosyphilitiques*, on trouve : le nez un peu camard, les dents écartées avec les bords légèrement entamés, palais ogival accusé. Rien d'autre d'anormal. La peau a l'aspect parfaitement sain.

Au courant de cette année l'enfant présente l'*impetigo* de la face. On constata également des manifestations générales de la cachexie ; aussi de l'apathie et de la somnolence. Les 20 frictions (à 3 gr. chaque) ont produit une amélioration notable de l'état général avec une forte augmentation du poids.

En 1915. Amaigrissement commence de nouveau à se manifester et cela d'une façon inquiétante. La tête de l'enfant augmente anormalement et prend l'aspect de celle d'un *hydrocéphale*. On renouvelle les frictions au Hg. ; on fait deux séries de 10 frictions à l'onguent gris. L'état de l'enfant s'améliore sensiblement.

En 1916. L'enfant est en bonne santé. A noter que le pourtour de la tête, qui vers la fin de 1915 a atteint 52 centimètres, est actuellement de 50 cm.

En 1917. Rien de particulier à noter.

En 1918. On constate l'apparition des troubles neurologiques. L'enfant, qui a maintenant 5 ans révolus, commence à perdre ses urines et déjà depuis une année, selon les dires de sa mère, il tombe très fréquemment quand il court et même quand il marche. A noter que l'enfant ne perd ses urines que dans la journée et semble ne pas sentir le besoin d'uriner. L'examen clinique montre : *inégalité pupillaire* marquée ; *réflexes rotulien abolis*, presque complètement. *Réaction de Wassermann est très positive* ; Bauer très positif. De la description clinique de cette époque, on peut déduire que les troubles ataxiques prodromiques ont apparû

aussi, se manifestant spécialement par le *phénomène du débatement des jambes* (Réd.) On a fait la seconde série des injections du *néo-salvarsan* (à la dose de 0,20 à 0,25 ctg.). Cela faisait au total, depuis le commencement du traitement 26 injections.

En 1919, à l'examen général : inégalité pupillaire marquée ; (anisocorie) ; réflexe à la lumière est diminué, réflexe à l'accommodation ralenti ; les réflexes tendineux, rotuliens et achilliens sont notés comme absents. Babinski est négatif, pas de clonus.

On constate à la démarche léger steppage ; la démarche est lourde ; l'enfant écarte un peu ses jambes en marchant. Le signe de Romberg est noté comme étant franchement positif, mais seulement lors de la station sur une jambe. La marche en arrière est néanmoins normale. On ne signale pas de troubles de la sensibilité.

Système digestif. Rien de particulier.

Système respiratoire et cardio-vasculaire. Rien de particulier.

Système uro-génital. Rien d'anormal sauf les troubles urinaires décrits plus haut.

Traitement : Reprise d'injections de *néo-salvarsan*, espacées pendant 4 mois ; au total 2 gr. 10.

A la fin de l'année, on constate la Réaction de Wassermann très légèrement positive ; Bauer légèrement positif.

En 1920. Bon état de santé. Réaction de Wassermann négative ; Bauer négatif.

Le malade se plaint de faiblesse des jambes. On lui prescrit des phosphates et de la liqueur de Van-Swieten ; aussi 8 injections de *néo-salvarsan* à la dose N° 1 (cela fait : dès commencement 6 g. 40 ctg.).

1921. Impétigo de la face. *Zona* intercostal droit.

Apparition des douleurs fulgurantes. Réaction de Wassermann légèrement positive ; Bauer positif.

A l'examen clinique : *immobilité pupillaire à la lumière* avec la réaction conservée à l'accommodation. (Signe d'Argyll-Robertson) ; *inégalité pupillaire* ; *réflexes tendineux abolis*.

La démarche présente actuellement cette particularité que l'enfant « jette ses jambes en dehors » ; pourtant, on note qu'il court bien. *1^{re} ponction lombaire* : examen du liquide céphalo-rachidien montre 22 éléments ; réaction de Wassermann nettement positive ; trop peu de liquide ne permet pas faire les autres réactions. L'état général est satisfaisant ; l'enfant se montre très intelligent et possédant une bonne mémoire.

1922. A noter « ... sur la région mammaire droite quelques vésico-pustules nettement distinctes les unes des autres ; elles sont en trajet linéaire et continu jusqu'à la colonne vertébrale ». *Diagnostic* : *Zona*. L'état général est bon.

1923. A l'examen détaillé on note :

Système nerveux. Aucune modification à signaler.

Système uro-génital. Mictions fréquentes, presque toutes les heures ; le malade se mouille parfois. Les autres systèmes ne présentent rien de particulier. La 2^e ponction lombaire montre : Réaction de Wassermann très positive ; Benjoin colloïdal négatif ; Pandy est positif ; albumine 0,10 ‰.

On commence le traitement avec du *Neotrepol*, on a fait 15 injections à 1 cm.³—1½ cm.³, en trois semaines.

1924. L'enfant fait son 5^e séjour à la clinique dermatologique ; il se plaint de douleurs dans la région lombaire et dans les genoux.

A l'examen, on constate les réflexes rotuliens totalement absents ; Argyll.-Roberts., positif ; Romberg, négatif ou peu prononcé ; Anisocorie (la pup. dr. > gauche). Les réflexes pubien et crémastérien existent. Il y a un peu d'*adiodokinesie* et d'incoordination ; pas de dysmétrie. A noter que l'incontinence de l'urine reste diurne. A signaler depuis un certain temps une petite poussée de température qui est assez régulière ; on n'arrivait pas à en trouver la cause. Lors de ce dernier séjour à l'hôpital la réaction de Wassermann resta négative ; Bauer était légèrement positif. L'enfant augmenta d'un kilo et se sentant bien quitta l'hôpital au mois de mars.

Selon notre examen personnel du malade, nous avons constaté :

Status présent. L'aspect extérieur du malade est bien satisfaisant, il est d'apparence normale. L'enfant est bien développé, intelligent et vif; il ne se plaint que de la poussée thermique, apparaissant assez régulièrement tous les 2 à 3 jours; elle se maintient autour de 38 degrés. A ajouter aux stigmates signalés par les observations précédentes, encore celui d'*ectropie pigmentaire*.

Status réflexes. Les réflexes tendineux : les réflexes rotuliens sont abolis; les réflexes achilliens sont nettement présents. Les réflexes cutanés sont anormaux; les réflexes crémastérien et pubien sont vifs.

Le phénomène de Babynski se manifeste nettement lors des recherches sur le côté externe de la plante du pied droit; sur son côté interne il est variable. Babinski est négatif sur le côté externe et interne de la plante du pied gauche; cependant on le constate parfois sur le milieu de la plante (mode de recherches de la zone réflexogène d'après OPPENHEIM et V. MONACOFF). Il est encore à signaler que lors de la production du phénomène de Babinski, *l'extension des doigts en éventail se produit immédiatement et vivement*; (comme on sait, cela signifie, d'après Warrington et d'autres, que « l'affection des voies pyramidales est plus physiologique qu'anatomique »).

Le signe d'Abaddie est négatif, puisque l'enfant ressent vivement le pincement du tendon d'Achille; aussi est négatif le signe de Bechterew, signe Biernacki, la sensibilité périostique étant normale.

Les réflexes pupillaires : réaction à la lumière nettement constatable quoique son amplitude soit bien diminuée; ce qu'on peut expliquer d'ailleurs par *mydriase* prononcée des deux yeux; l'accommodation est un peu ralentie. *L'anisocorie* se constate nettement; l'œil droit > que l'œil gauche, aussi égocentrie de la pupille gauche. Réflexe sympathique (consensuel) est aboli. Pas de troubles de la vue.

Le réflexe oculo-cardiaque est très nettement *interverti*: à la pression du globe oculaire gauche les pulsations s'accélérent de 8 à 10 pulsations à la minute et à droite de 6 à 8,

Etat de sensibilité. Rien de particulier à noter quant à la *bathyesthésie* et le *sens musculaire* qui apparaissent comme normaux ou presque.

La sensibilité superficielle (radiculaire) présente les troubles en «taches»; on constate les taches d'hyperalgésie hyperesthésie d'hypoesthésie et la confusion dans le discernement de la pointe et de la tête d'une épingle. C'est surtout dans la région du bord inférieur de l'omoplate, aussi sur la seconde moitié du côté inférieur de la cuisse et au niveau du bord des 10^{me} et 11^{me} côtes qu'on voit que l'enfant ne distingue pas la sensation des petits traits (d'un cent. de longueur) etc. Pour préciser, on peut indiquer comme atteintes les zones du D₂ D₇ D₈ D₉ aussi entre les zones de L₃ (région antérieure) et L₁ (région postérieure correspondant aux fessiers). Les aires radiculaires du S₃ et S₄ ainsi que la région du femoro-cutané interne et externe sont aussi intéressés. Dans toutes ces régions l'enfant manifeste soit le retard de la perception soit confusion du discernement sur le genre de l'excitation ou son mode; donc de *l'allochirie*.

La démarche actuelle du malade est d'apparence normale, on ne constate qu'un très léger écartement des jambes. Romberg est négatif, lors de l'essai avec les deux pieds joints et très peu prononcée dans la station sur une seule jambe. A ajouter, selon les dires de l'enfant, qu'il y a déjà 2 ans qu'il ne ressent plus la brusque sensation du fléchissement des jambes.

Antécédents héréditaires. La mère du malade est une tabétique avérée; son tabès se déclara nettement deux ans après la naissance de l'enfant. Elle a eu 7 grossesses: 1^{er} enfant, fausse couche accidentelle de deux mois; 2^{me} enfant vit et se porte bien, actuellement âgé de 18 ans; 3^{me} bien portant, âgé de 16 ans; 4^{me} une fausse couche de huit mois (était mort déjà depuis 15 jours); 5^{me} aussi un mort-né; 6^{me} notre malade; 7^{me} un enfant bien portant, c'est une fillette actuellement âgée de 7 ans, elle est en parfaite santé et même sans stigmates apparents.

Notons, que le tabès chez la mère est d'une évolution

chronique typique ; nettement manifeste depuis 1914 ; actuellement c'est une ataxique qui ne peut pas se mouvoir sans l'aide de deux cannes.

Il est bien intéressant à signaler que selon les dires de la malade, sa mère à elle a eu une maladie identique avec les mêmes douleurs et était confinée au lit pendant plusieurs années». La malade ajoute que sa mère recevait des « piqures intra-fessières. » Elle se rappelle aussi, les pillules à JK. Parmi les enfants de cette famille la malade est l'ainée : elle a une sœur qui ne faisait que des fausses couches ; un frère qui est bien maladif et depuis l'enfance a eu toujours des difficultés à uriner ; un frère est mort de méningite en bas âge. Le malade prétend que son père était surement aussi un syphilitique. Le père est mort à 52 ans. La mère à 51 ans. *Ainsi la mère de notre malade serait elle-même une hérédo-syphilitique* qui a transmis l'hérédité similaire à son enfant, Carlo.

Le père de notre petit malade qui vit en concubinage avec sa mère seulement depuis 7 ans, ne peut pas être mis en cause (et cela surement) des troubles tabétiques de sa concubine. En effet, elle a eu des fausses couches déjà avant de le connaître. Comme cela résulte de ce qui précède, c'est seulement notre malade et la petite fille qui sont les enfants de l'homme en question.

Ceci étant établi, il est à indiquer que ce second mari de la mère de notre malade est aussi un syphilitique, infecté déjà depuis l'âge de 22 ans. Cet homme présente maintenant quelques troubles morbides à la suite d'un ictus ; ces troubles sont en toute apparence du type clinique de luè's *cérébro-spinale* quoique se rapprochant beaucoup de l'état prodromique de la paralysie générale. C'est l'évolution de son état et notamment l'absence des troubles psychiques qui nous fait opiner contre le diagnostic de la P.G.

Conclusions. Nous avons un cas du tabès infantil précoce, d'origine hérédo-syphilitique. Les manifestations tabétiques prodromiques et *les symptômes de la période du*

début du tabès ont été constatés en nombre suffisant pour affirmer le diagnostic.

Il y a lieu de noter aussi qu'il s'agit là d'un cas *d'hérédité similaire du côté maternel* (qui n'exclut d'ailleurs point les faits que par le côté paternel existe l'hérédité hétérogène) du côté maternel.

Il est à souligner encore l'influence favorable du traitement mixte. Commencé très tôt, le traitement a été indubitablement favorable pour le développement et l'état général de l'enfant. On peut bien supposer (à l'instar des auteurs) que la médication détermina aussi *l'involution des troubles tabétiques soignés dès le début*, car quelques-uns parmi ces troubles paraissent avoir nettement rétrogradé.

CHAPITRE III

Discussion sur le diagnostic et l'analyse des interprétions de pathogénie.

L'étude des troubles de la « para-syphilis » héréditaire soulève tant de questions, d'ordres divers, que la systématisation des données acquises et des problèmes à discuter s'impose.

Les données fournies par l'observation de notre cas sont les suivantes :

a) l'origine héredo-syphilitique des troubles nerveux et d'autres, établie indubitablement par l'examen du malade et de ses deux parents ;

b) le caractère spécial des troubles nerveux, dont la symptomatologie clinique fait admettre le diagnostic de tabes ; quoique la possibilité de certains rapprochements avec quelques formes pseudo tabétiques est à discuter ;

c) les résultats favorables du traitement mixte énergique, appliqué au malade depuis les premiers mois de sa vie.

Les problèmes soulevés par notre observation clinique sont :

1^o celui, d'ordre clinique, qui est constitué par les questions éparses, concernant : le diagnostic, le traitement, la prophylaxie et l'évolution. Dans le cas présent ces questions sont à discuter, surtout à propos des deux problèmes ci-après ;

2^o le problème spécial de l'*hérédité similaire* des troubles « para-syphilitiques ».

3^o le problème général de l'origine des troubles « para-syphilitiques » ; il concerne des « conditions déterminées » de la pathogénèse de ces troubles tardifs, à localisation et évolution particulières, qui ne seraient à désigner —

faute des autres traits différentiels définis — que comme ceux de la *syphilis nerveuse tardive*.

Avant d'aborder les questions concernant le diagnostic, il est à souligner qu'actuellement — alors que les recherches modernes ont tant élargi le domaine des troubles nerveux « para-syphilitiques » (voir l'introduction p. 7, surtout la remarque) et ont aussi démontré l'existence d'une multitude de formes cliniques du tabès, — il n'y a pas lieu de s'attarder démesurément sur la discussion détaillée et la casuistique du diagnostic différentiel du tabès.

Selon les descriptions, rapportées par divers médecins, notre cas présente, un nombre de « symptômes cardinaux » presque au complet; puisqu'il ne manque en somme que le septième symptôme: celui de l'atrophie du nerf optique (voir observation clinique ainsi que le tableau des symptômes et des associations des troubles tabétiques de BING et OPPENHEIM cité dans l'introduction). Faut-il ajouter qu'ainsi le diagnostic du tabès est à admettre?! Remarquons, à propos, que l'atrophie optique ne se constate en général que bien tardivement et peut d'ailleurs faire défaut. Ajoutons encore que selon certains auteurs, par exemple SIEDLER-HUEGUENIN (voir Ueber Augensyphilis in zweiter Generation. *Klinische Monatsschrift für Augenheilkunde*, 1921. S. 59), c'est justement chez les hérédo-syphilitiques que l'atrophie optique ne se constate qu'exceptionnellement.

Le diagnostic de tabès est corroboré encore par un signe particulier, récemment signalé comme caractéristique. Notre cas présente *le signe du réflexe oculo-cardiaque inversé* (ASCHER, DAGNINI). Selon certains (LÆPER et MOUGEOT), « l'absence du ralentissement des pulsations artérielles » serait pour les tabétiques « ... égale en fréquence au signe d'Argyll Robertson » (cité d'après BING, loc. cit. p. 234).

Néanmoins, ce diagnostic du tabès est à discuter par rapport à plusieurs questions qui surgissent lors des constatations cliniques. Ce sont surtout des constatations faites par nous-mêmes, lors de notre récent examen personnel, qui semblent contredire les observations cliniques des précé-

dentes années, — observations pourtant concordantes entre elles — ou démontrer une évolution non habituelle des troubles tabétiques.

Premièrement, *le signe d'Argyll-Robertson* ; signalé comme *très nettement positif en 1921*, il n'est plus constaté par nous comme tel. Signalons que ce signe est noté simplement comme « positif » (sans description des deux réactions intéressées) au cours des années 1922-23-24. Pourtant, actuellement nous ne constatons que l'état des réactions décrites en 1919 (voir l'observation clinique). Donc il est à supposer : soit que la *mydriase* prononcée faisait prendre pour de l'immobilité pupillaire la faible amplitude des mouvements réactionnels à la lumière ; soit que la disproportion entre la réaction à l'accommodation — maintenant seulement affaiblie — et celle de la lumière, diminuée, *est actuellement moindre* que pendant les trois dernières années mentionnées.

La première supposition est peu probable, vu qu'elle doit s'étendre aux observations faites le long des trois ans et par différents médecins ; quoique ils ne précisent d'ailleurs combien le signe d'Argyll-Robertson est « positif ». Il reste à admettre la présomption de la seconde hypothèse.

Remarquons deuxièmement que la même position est à prendre à propos du *signe de Romberg*. Nous ne sommes arrivés à le provoquer, même dans la station sur une seule jambe ; cependant il était noté comme « nettement positif » lors de l'épreuve sur une seule jambe. Il serait fort possible d'ailleurs de supposer qu'un tel signe se constate, plus ou moins, chez chaque enfant normale en bas âge. D'autre part, il est non moins vrai que notre malade nous a fait observer qu'il n'a plus « les fléchissements subits des jambes » ; très fréquents auparavant, selon lui, surtout pour la jambe gauche. Donc de nouveau nous sommes forcés d'émettre l'hypothèse d'une évolution rétrograde de certains symptômes. Notons à ce propos que LEREBoullet et Mouzon ont observé « ... la réapparition des réflexes tendineux et pupillaires ainsi que l'atténuation des troubles moteurs et sensitifs » chez un hérédo-syphilitique de 15 ans ; on sait également les cas de Galliot

cernant les adultes dont les troubles remontaient à l'enfance. (Cité d'après LACAPÈRE et VALLERY-RADOT, « Traitement de la Syphilis héréditaire », p. 225. Maloine 1922).

En ce qui concerne le troisième fait contradictoire, celui de la constatation des réflexes achilliens, il sera discuté lors du diagnostic différentiel.

A propos du diagnostic, il est encore à préciser qu'un certain nombre de signes accessoires, envisagés en clinique comme précoces, fait défaut dans notre cas ; quoique, par contre, le phénomène de *Zona*, envisagé par certains (BONNER et d'autres) comme le signe précurseur du tabès, était constaté. Ainsi, on ne constate ni le signe d'Abbadie, sur le tendon d'Achille, ni le signe de Bechtereff et Biernatzki sur le tibia.

Mentionnons encore une constatation qui n'entre pas dans le cadre de la symptomatologie du tabès ; nous parlons du signe de Babinski. Pour expliquer ce phénomène, il est à rappeler que « ... l'extension des doigts en éventail, quand elle se produit immédiatement et vivement (« la qualité de la réaction », constaté dans notre cas) signifie d'après WARINGTON, que « ... l'affection des voies pyramidales est plus physiologique qu'anatomique ». D'autre part il ne serait pas surprenant de constater chez un hérédo-syphilitique quelques troubles accessoires du système nerveux.

Diagnostic différentiel. Etant donné que nous avons constaté quelques anomalies dans l'évolution de la maladie qui paraît céder au traitement, — fait considéré par plusieurs auteurs comme mettant en doute le diagnostic de tabès — la possibilité de la confusion avec une forme pseudo-tabétique quelconque est toujours à discuter.

Parmi les rapprochements à faire, on ne peut songer qu'aux deux formes particulières des troubles pseudo-tabétiques : à la *paralysie hérédo-syphilitique*, due aux troubles épiphysaires ostéo-chondrytiques et, surtout au *pseudo-tabès nov-arsenical* de SICARD.

SICARD observa lors du traitement des contractures et des états spasmodiques par nov-arsénicaux, les phénomènes de la sédation musculaire qui peuvent aboutir même à « ... l'abo-

lition de la réflexivité achillienne et même l'aréflexie totale des membres inférieurs»; il ajoute qu'il a vu des cas avec « parésie motrice et perturbation des réactions électriques » (voir SICARD, « Le traitement des contractions et des états spasmodiques par les nov-arsénicaux; Pseudo-tabès nov-arsénical », in *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, N° 31, 1919, p. 930).

Or, dans notre cas, l'enfant a été assez énergiquement traité et a atteint des doses indiquées comme influençant la motricité musculaire et les réflexes; puisque ces troubles commencent à se manifester, selon SICARD, déjà depuis la dose de 4 à 5 gr.

Mais notre malade n'en présente pas moins les troubles pupillaires caractéristiques, les troubles de la sensibilité à topographie radiculaire, etc.; cela suffit amplement pour qu'à l'instar des auteurs des observations cliniques rapportées, nous admettions le diagnostic de tabès. Cependant, d'autre part, ce sont justement les *réflexes achilliens* qui ont réapparu actuellement et il est vrai aussi que l'enfant a manifesté de la parésie musculaire; si on veut entendre sous ce terme général des troubles de la motricité tels que *adiado-kocynésie*, ou, par ex., certaine maladresse des mouvements, pouvant paraître, à première vue, aussi comme « un certain degré d'incoordination ».

On pourrait facilement reconcilier les différentes opinions possibles en admettant que les symptômes ci-dessus mentionnés — notés seulement lors des premières années de la maladie — se sont réellement produits en rapport avec la sédation musculaire, médicamenteuse. Ainsi, tout en expliquant l'apparition de ces manifestations, on expliquerait de même leur variabilité; car, si actuellement la parésie motrice ne se manifeste plus, par contre, le réflexe achillien est réapparu. Donc, peut on voir dans cette réapparition une preuve complémentaire et envisager la disparition temporaire du réflexe comme étant en fonction des effets sédatifs du traitement médicamenteux, ci-dessus décrit? Ajoutons que la réapparition du réflexe achillien serait autrement bien difficile à comprendre, voir même à admettre, sans cette expli-

cation ; puisque la réapparition des réflexes précédemment abolis ne cadre point avec le tableau clinique du tabès.

La *pseudo-paralysie ostéo-chondrytique* est une autre forme des troubles ataxiques qui pourraient induire en erreur ; il est vrai, seulement au commencement de ces troubles.

En effet, les troubles épiphysaires ostéo-chondrytiques de l'hérédosyphilis « . . . se traduisant par les phénomènes de pseudo-paralysie, peuvent s'observer aussi à l'extrémité inférieure du fémur et aux chevilles » (PARROT). Cette pseudo-paralysie étant précoce, on pourrait supposer que l'enfant tombait (à l'âge de 4 à 5 ans) à cause des troubles de cette nature. L'évolution ultérieure de notre cas fait rejeter indubitablement cette supposition ; d'ailleurs, on n'a jamais constaté que l'attouchement des chevilles et des membres lui fût douloureux : signe caractéristique de ces troubles.

Quant au « léger steppage » (constatation annotée seulement une fois en 1919) il pourrait s'expliquer bien plausiblement par sédation musculaire, sinon par simple fatigabilité chez un enfant très faible qui « traîna la jambe » comme le font tous les petits enfants fatigués.

Les questions, concernant le diagnostic différentiel des symptômes, étant éclaircies, c'est le problème ardu de la pathogénèse des troubles tabétiques dans un cas d'hérédosyphilis que nous avons encore à préciser.

* * *

Lors de l'exposé de l'état actuel des notions sur la *syphilis nerveuse tardive*, dite *para-syphilis* (voir introduction), nous vîmes que ce n'est pas tant la pathogénèse elle-même qui a été analysée par les auteurs, mais, plutôt, seulement les traits différentiels des troubles dus à une telle pathogénèse ; supposée distincte de celle des manifestations syphilitiques communes. En effet, il s'agissait de la délimitation à établir entre les lésions dite de la *Parasyphilis*, et les lésions communes et variables de la syphilis secondaire et tertiaire. On connaît les « caractères distinctifs » en question : la résistance des troubles « para-syphili-

tiques » aux médicaments, l'évolution fatale inévitable, la période spéciale d'incubation tardive, etc. Proposés par les uns, comme les traits différentiels quasi pathognomoniques, ils sont niés par les autres auteurs, en tant que les caractères fondamentaux qui trancheraient une délimitation des troubles en question (voir l'introduction).

Or, ce n'est que depuis les travaux expérimentaux modernes sur *les formes cliniques de la contagion similaire* (les expériences de LEVADITI, A. MARIE, PLAUT et d'autres), soulevant la question des « races différentes » ou des « variations biologiques » de l'agent d'infection et les recherches sur l'*hé-rédo-syphilis similaire* (voir surtout le travail de la statistique comparée de V. de KOHEN et ceux de LEREDDE, cités dans le Chapitre : Historique et Littérature) que l'on aborde directement le problème de la pathogénèse à discuter.

Une mise au point préalable, qui a servi d'introduction à cette étude, nous a permis « d'embrasser le problème des troubles nerveux syphilogènes dans l'ensemble des questions à envisager ».

Nous pûmes ainsi discerner qu'il s'agissait souvent d'une véritable substitution (en logique on parlerait de *Substitutio terminorum*) du sujet de la discussion : on discutait les traits différentiels à établir, comme s'il s'agissait des facteurs mêmes de la pathogénèse.

Cette erreur méthodologique de la confusion des sujets d'étude, était plus grosse de conséquences que cela ne paraît à première vue.

Ainsi, par exemple, si on faisait une constatation clinique concernant l'influence thérapeutique favorable dans les cas de tabès ou de P. G., une telle constatation était envisagée non seulement comme une donnée qui signifierait à la rigueur, qu'on peut douter du diagnose, mais — et c'est là que réside la faute mentionnée — comme une donnée qui permettait soi disant d'exclure la présomption de la « Parasyphilis » à propos des troubles présentant une telle pathogénèse (voir dans l'introduction notre remarque à propos de la Thèse de PARANT et le diagnostic *ex juventibus* de DUPRÉ).

En d'autres termes, dans de tels cas, on excluait *ipso facto*, la discussion même de la pathogénèse de certaines formes de la « para-syphilis », notamment celles, dont l'évolution présentait quelques variations, mais dont la symptomatologie autorisait néanmoins le diagnostic de tabès ou de P. G. Pourtant, c'est justement l'analyse de tels cas qui pourrait aider à résoudre le problème de la pathogénèse (écartant certaines données sinon factices au moins variables, telles que par exemple, l'évolution fatale, la non influençabilité par la thérapeutique, etc.) concernant le problème général des troubles « para-syphilitiques ».

Notre cas de tabès d'origine hérédo-syphilitique semble démontrer la possibilité d'influencer thérapeutiquement de tels troubles. Cette donnée, quoique discutée, est pourtant d'accord avec celles de nombreux auteurs ; rappelons par exemple, les cas démonstratifs semblables présentés par A. MARIE et V. KOHEN (voir *Paris Méd.*, du 12 juillet 1924, p. 554). Elle permet aussi de douter de la conception d'ERB et de soulever certaines questions à propos de la seconde conception, celle de HEAD, sur le pathogénèse de la « para-syphilis ».

En effet, si les troubles tabétiques résultaient, comme le veut ERB, de la modification biologique spéciale du microbe (qui s'adapterait aux réactions de l'organisme infecté ainsi qu'aux médicaments et, devenant d'une virulence spéciale, produirait en même temps des lésions particulières, dites para-syphilitiques), c'est justement les cas d'hérédo-syphilis qui devraient être en quelque sorte ultra-résistants à la thérapeutique ; d'autant plus, on devrait constater cette résistance pour les troubles « para-syphilitiques », tels que ceux du tabès d'hérédo-syphilis similaire. Notre cas semble en tout cas démontrer le contraire.

Si la conception d'« allergie localisée », telle que la conçoit HEAD, en expliquant par ce phénomène les troubles « para-syphilitiques » — est vraie, on devait s'attendre de la voir augmenter avec l'âge ainsi que de la voir se modifier par l'hérédité ; puisque nous savons par les observations cliniques que « ... d'une manière générale chez chaque

individu, l'allergie est d'autant plus nette que la syphilis est plus ancienne » (d'après J. GOLAY et WEYL¹). Or, les cas *d'hérédo-syphilis similaire*, présentent-ils une « allergie localisée » plus prononcée que chez leurs ascendants ? Notre cas, quoique présentant les manifestations précoces du tabès ne confirme pas cette présomption ; les troubles tabétiques de l'enfant, même si on discutait leur évolution favorable sous l'influence thérapeutique, ne sont pas en tout cas aucunément plus graves que ceux de la mère. Cette donnée est d'accord avec celles du travail de KOHEN sur « Hérédité similaire des tabétiques et des P. G. Ainsi KOHEN concluait que « ... le premier enfant survivant fait une syphilis nerveuse en tous points semblable, tant par sa forme que la durée de son incubation et son évolution à celle de l'ascendant transmetteur », rassemblement qu'il dit avoir noté « aussi dans beaucoup de cas de neuro-syphilis conjugales » (voir Chapitre I, Littérature et Historique). Après une telle précision de ressemblance des formes nerveuses d'hérédo-syphilis, il serait semblait-il difficile de présumer le rôle spécial d'« allergie localisée » dans la production des troubles para-syphilitiques. Surtout il serait incompréhensible, si on accepte cette conception, que le mari et la femme (voir même plusieurs chez les musulmans ; ou plusieurs amants d'une femme etc.) présentent si souvent la même forme de syphilis. Ont-ils tous la même « *allergie localisée* », par coïncidence ? Elle serait alors par trop fréquente ; d'ailleurs on constate actuellement d'une manière générale, que la syphilis homologue est trois fois plus fréquente que l'hétérologue (BING). D'autre part, il est néanmoins vrai que les localisations hérédo-syphilitiques particulières pourraient s'expliquer suffisamment par la transmission héréditaire d'une telle ou autre « allergie localisée ».

En résumé, les données de notre cas et des cas analogues contredisent la conception d'ERB et ne permettent aucune présomption à noter en faveur de la conception de HEAD. A propos de cette dernière, précisons que le phénomène d'allergie, — tel qu'il a été conçu par PIRQUET et

¹ Voir J. GOLAY et WEYL. *Ann. des mal. vén.*, mars 1924.

observé cliniquement, c.-à-d. «un double processus de résistance et d'hypersensibilité,» qui est «toujours progressif chez le même individu», étant «d'autant plus nette que la syphilis est plus ancienne» — ne semble intervenir plus spécialement que les autres réactions biologiques de l'organisme infecté. Il reste à présumer que la conception de HEAD est pas trop influencée par le mode de raisonnement; *post hoc ergo propter hoc*, et d'autre part, que les manifestations biologiques, d'ordre général, ont été envisagées à tort comme spécifiques. Notamment, si le phénomène *d'allergie localisée* joue un rôle dans la pathogénèse des troubles «para-syphilitiques,» il est fort probable qu'il n'intervient qu'à la suite d'un processus biologique complexe, concernant *l'immunité locale*; terme à comprendre dans sa conception moderne, celle de BEZREDKA. Comme on sait, cet auteur a établi que pour certaines maladies, (par ex. charbon) l'infection n'atteint l'organisme que par la *réceptivité initiale restreinte*, suivie ou non de «*l'immunité locale*»; ces réactions sont parfois sub-séqueusement généralisées. (Voir l'article «de l'immunité locale» in *Presse Méd.* du 12. VII 1924, où l'auteur résume ses recherches expérimentales depuis 1919.)

Ajoutons que «les cellules réceptives, logées dans les organes, participent non seulement à l'infection, mais encore à la défense» (BEZREDKA). Elles sont signalées par A. BEZREDKA comme «le quatrième facteur, intervenant dans le conflit entre le virus et l'organisme»; les autres 3 facteurs étant: *virus*, *phagocytes* et *anticorps*. C'est de leur immunité qu'il s'agit, lors de *l'immunité locale*.

Pour conclure, disons que selon toute apparence ces «cellules réceptives» ne sont autre chose que les *formations neuro-glandulaires primitives* (issues de *cellules migrantes* du tube neural, non transformées en sympathoblastes), dont l'existence dans tous les organes de l'homme, ainsi que l'activité endocrine et «interaction neuro-végétative», ne commencent à être connue que depuis peu de temps (voir les travaux sur les glandes endocrines de GUILLAUME, de GLEY, de PARISOT & RICHARD et d'autres).

On voit ainsi surgir la présomption du rôle particulier, joué par le système neuro-glandulaire dans la pathogénèse de certaines infections.

Les cas de syphilis ignorées, révélées par de petits traumatismes professionnels » (voir entre autres la Commun. de J. MAY à la Soc. de chir. de Montévidéo ; citée in *Ann. de Mal. vénér.*, juillet 1923), où la lésion locale détermine la transformation de la syphilis latente en syphilis virulente, nous permettent d'envisager une telle présomption sur le rôle du système neuro-glandulaire aussi pour l'infection syphilitique.

D'autre part, rappelons « *les constatations des porteurs de spirochètes, sains eux-mêmes* », mais pouvant infecter les autres de syphilis virulentes (voir BELGODERE. « Saprophytisme et les Maladies vénériennes » in *Ann. de Mal. vénér.*, 1923, p. 599). Dans de tels cas de la syphilis latente et ignorée (infection syphilitique sans chancre dans les cas constatés par OLTRAMARE et d'autres) on voit les porteurs de *spirochètes-saprophytes*, devenir brusquement malades : soit à la suite d'ébranlement physique ou moral quelconque qui affaiblirait la vitalité de l'organisme (c'est-à-dire en premier lieu à la suite des perturbations du système neuro-végétatif qui régit aussi bien l'émotivité que la trophicité des tissus) ; soit à la suite d'un traumatisme local, comme nous venons de le signaler.

De telles constatations nous font concevoir que *la syphilis peut bien être une de ces infections qui ne s'installent qu'en vertu de la « réceptivité initiale »*, c'est-à-dire lors de rupture de l'eutonie neuro-glandulaire locale ou générale.

Toute une série de particularités de cette « maladie prothée », comme on l'avait appelée, serait très plausiblement expliquée si on admettait cette sorte d'hypothèse du travail.

On comprendrait la raison de la rareté relative des troubles « para-syphilitiques » et la signification de toutes les causes accessoires, signalées, telles que la surfatigue (intellectuelle, émotive ou physique), excès de toutes sortes etc. ; ces causes agissant de prime abord sur l'équilibre du tonus neuro-glandulaire. On comprendrait surtout la

variabilité des périodes de l'incubation, précèdent chaque stade de la syphilis et variant souvent beaucoup d'un cas à l'autre, si on admettait que ces stades ne présentent que les étapes des extensions locales de l'infection; indépendamment de la présence des spirochètes dans le sang.

Les différentes formes d'évolution et des localisations seraient non moins plausiblement expliquées si on songe qu'elles peuvent résulter du fait que l'infection syphilitique procède en vertu du phénomène de la *réceptivité initiale*, c'est-à-dire s'effectue subséquemment au fléchissement progressif de résistances locales (*immunités locales*) des tissus et des organes.

L'extrême précocité, la localisation et la généralisation des perturbations du système neuro-végétatif (crises), qui sont en somme les toutes premières manifestations dans le tabès et la paralysie générale, corroborent ces vues personnelles. Elles font songer en plus, à la possibilité d'un traitement préventif envers les troubles para-syphilitiques, à redouter subséquemment aux premiers prodromes. En effet, l'équilibre neuro-glandulaire (eutonie du système sympathique et para-sympathique) une fois rétabli — conjointement avec le traitement spécifique, il s'entend — on peut alors s'attendre à arrêter l'extension des troubles para-syphilitiques en question.

Nous bornons là l'esquisse de nos inductions formulées sur la base des rapprochements à faire, entre les données récentes et les observations cliniques; quoique bien sommaire, elle est suffisante pour établir les jalons d'une conception à formuler. Une exposition plus détaillée de nos vues personnelles et de tous les faits qui les étayaient aurait dépassé par trop le cadre du présent travail; elle fera d'ailleurs sous peu l'objet d'une étude spéciale.

En ce qui concerne l'*hérédité similaire* «para-syphilitique», notre cas semble confirmer les conclusions à déduire du recueil des cas analogues réunis par V. KOHEN. En effet, les troubles tabétiques de l'enfant paraissent reproduire par leur forme (peut on dire: semblaient reproduire; puisqu'ils sont maintenant, au moins pour le moment, presque enrayés)

le tabès de sa mère. D'autre part, notre malade est effectivement le *premier enfant vivant, après une série de fausses couches et il fait justement la syphilis nerveuse.*

A titre d'indication accessoire, mentionnons encore le fait d'une seconde naissance, sans tares apparentes. Il s'agit d'une fillette, actuellement âgée de 7 ans qui est en parfaite santé. Ce cas confirme, — indépendamment de ce qui vient d'être écrit, — les conclusions, citées, de GOUBEAU qui signale des cas de naissances pareilles chez tous ses malades, après un « traitement triple mixte » énergique. Or, la mère ayant commencé à manifester son tabès deux ans après la naissance de notre malade, a été depuis énergiquement traitée; celà pourrait expliquer bien plausiblement cette naissance sans tares. Ajoutons qu'il est vrai aussi qu'on sait les cas de la syphilis avec des périodes non contagieuses; aussi bien pour l'entourage qu'envers la descendance.

Tout en soulignant l'analogie des données fournies par notre cas, avec celle de KOHEN, nous n'envisageons aucunement d'y voir la confirmation directe de la conception des « *races biologiques différenciées,* » *neurotropes, dermatropes,* etc. Cette réserve nous semble indiquée avant tout en vertu des objections judicieuses de LEREDDE. On sait, qu'en se basant sur les cas les plus variés de l'hérédo-syphilis, à la localisation similaire, LEREDDE montre qu'il faudrait alors admettre un nombre quasi infini des « *races* ou des *virus* qui spécifieraient ces diverses lésions de la syphilis familiale. Autrement on n'expliquerait pas, en admettant cette conception, une hémophylie, un bec de lièvre, un goître exophtalmique, un rétrécissement mitral etc. etc., se manifestant sous la forme de maladies hérédo-syphilitiques familiales.

Ajoutons que, d'autre part, on n'expliquerait pas (si on admet la conception de LEVADITI et A. MARIE) pourquoi dans une famille un enfant hérédo-syphilitique manifeste de la syphilis nerveuse similaire et un autre (ou plusieurs autres) une forme quelconque de la syphilis directe ou « indirecte » (dystrophie).

CONCLUSIONS

A la base de la présente étude, nous croyons pouvoir admettre que :

- 1^o *Les manifestations du tabès infantil chez les hérédosyphilitiques sont analogues aux « troubles de la série tabétique » qu'on constate chez les adultes infectés directement ;*
- 2^o *La grande rareté des cas du tabès infantil, par rapport aux manifestations analogues de « para-syphilis » chez les adultes, infectés directement, n'est qu'apparente : ces cas n'étaient d'abord point notés (à cause d'une interprétation erronée de ces troubles qui ont été rattachés à la syphilis cérébro-spinale héréditaire) et ensuite parce que pendant un long laps de temps, on ne signalait que des cas frappants et exceptionnels, présentant une localisation typique.*
- 3^o *Il y a lieu d'élargir la notion des troubles parasymphilitiques », envisageant le tabès et la paralysie générale seulement comme les syndromes types ; ceci aussi bien pour les troubles « para-symphilitiques » de la syphilis acquise que pour ceux d'hérédosyphilis. Dans les deux séries de cas on constate aussi les autres syndromes nerveux syphilogènes à l'aspect clinique des troubles du stade morbide dit de la para-syphilis.*
- 4^o *Les données de notre cas et des cas analogues, tout en confirmant l'existence de l'hérédité similaire « para-symphilitique », ne démontrent pas spécialement la conception des races différenciées, neurotropes, dermatropes, etc., puisque dans la même famille on constate les troubles et les localisations hérédosymphilitiques différentes. Ces données contredisent aussi plus ou moins directement, les deux autres*

conceptions modernes sur la pathogénèse de la « para-syphilis ».

5° L'influence du traitement mixte spécifique est favorable autant pour l'évolution morbide que pour la descendance.

6° *Une conception du rôle primordial du système neuro-glandulaire dans la pathogénèse des troubles syphilitiques, particulièrement dans la pathogénèse de la syphilis nerveuse tardive, est à formuler : à la base du phénomène de la réceptivité locale initiale (ce phénomène déterminant le processus même de l'infection) il y a lieu de présumer que l'infection syphilitique progresse et envahit les tissus et les organes, subséquemment au fléchissement des immunités locales ; un tel fléchissement étant en rapport directe (comme toute une série des faits le démontre) avec la dystonie locale ou généralisée des systèmes nerveux végétatifs, dits autonomes (systèmes neuro-glandulaires : sympathique et para-sympathique). En vertu d'une telle conception, il est à entrevoir la possibilité de la prophylaxie des troubles « para-syphilitiques » par le maintien (thérapeutique et hygiénique) de l'eutonie neuro-glandulaire ; on pourrait aussi, peut-être, faire un traitement abortif de « para-syphilis » en cherchant, dès le début des prodromes, à rétablir l'eutonie neuro-glandulaire de l'organisme.*

Les données de notre cas et des cas analogues, tout en confirmant l'existence de l'hérédité similaire « para-syphilitique », ne démontrent pas spécialement la conception des races différenciées, neurotopes, dermatopes, etc., puisque dans la même famille on constate les troubles et les localisations hérédo-syphilitiques différentes. Ces données contredisent aussi plus ou moins directement les deux autres

Table des ouvrages utilisés et des citations, dressée d'après les noms d'auteurs

*N.B. — Le numéro marqué d'une astérisque * indique la page où se trouve reproduit le titre de l'ouvrage.*

- | | |
|-----------------------------------|-----------------------------------|
| Audry, p. 14* | Kohen, p. 18, p. 20* |
| Audry et Chatetier, p. 14* | Klemperer, p. 19 |
| Belgodere, p. 42* | Lacapère(et Vallery-Rabot, p. 39* |
| Bonner, p. 35 | Leredde, p. 7*, p. 20* |
| Bergé (et Schulman) p. 7* | Leredde et Drouet, p. 7* |
| Bezredka, p. 19, p. 41* | Lereboullet, p. 34 |
| Brouardel, p. 9 | Loeper (et Mouzet), p. 33 |
| Bing, p. 8*, 11, 12* | Levaditi (et Marie), p. 19 |
| Cassoute (et Giraud), p. 7 | Mahaim, p. 22 |
| Dagnini (et Ascher), p. 33 | Marie (et Kohen), p. 39* |
| Dégerine (et Thomas), p. 16* | May, p. 42* |
| Didinski, p. 18 | Monakoff, p. 9 |
| Donagh, p. 23* | Noguehi, p. 6 |
| Du Bois, p. 23* | Nohonay, p. 14* |
| Dupré, p. 10 | Oltramare, p. 42 |
| Erb, p. 12 | Oppenheim, p. 9 |
| Finger, p. 21 | Parant, p. 10* |
| Fournier, A., p. 5*, 6 et p. 21 | Parisot (et Richard), p. 41 |
| Fournier, L. (et Schwartz), p. 13 | Parrot, p. 37 |
| Galliot, p. 34 | Plaut, p. 6 |
| Gil de la Tourette, p. 16, p. 17 | Pirquet, p. 40 |
| Golay J. (et Weil), p. 31* | Régis, p. 11* |
| Goubeau, p. 22* | Remak, p. 18 |
| Guillaume, p. 41 | Ross, p. 23 |
| Head, p. 7, p. 13* | Sicard, p. 35* |
| Hirtz (et Lemaire), p. 18 | Siedler, p. 33* |
| Hutinel, p. 7* | Siemerling, p. 16 |
| Hutinel et Babonex, p. 18 | Uhlenhut, p. 13* |
| Intosch (James et Fild, p. 13* | Volpert, p. 16* |
| Jennings, p. 23 | Warington, p. 34 |

